Über Huntington'sche Chorea.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 18. April 1891

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Wilhelm Esser

aus Meschede i. Westf.

OPPONENTEN:

Hr. Dd. med. O. Seeger.
- Dd. med. C. Friese.
- Dr. med. H. Brachmann.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Seiner teuren Mutter

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Seitdem die Chorea als eine selbständige Erkrankung erkannt worden ist und man gelernt hat, sie von anderen Affektionen convulsivischer oder paralytischer Natur zu isolieren, ist ihr von seiten der Neurologen ein grosses Interesse entgegengebracht worden, indem sie lange Zeit hindurch Gegenstand der eingehendsten Untersuchungen und der lebhaftesten Erörterungen gewesen ist. Dieses Interesse ist in der letzten Zeit ganz besonders wieder angeregt worden, als Huntington, ein Arzt in Long-Island, auf eine mehrfach von ihm beobachtete Form der Chorea aufmerksam machte, die sich durch ihr Auftreten in einer mehr vorgerückten Lebensperiode, durch ihren chronischen und progressiven Verlauf, durch die Insanabilität, durch die sie meist begleitende Schwächung des Geistes und durch die grosse Rolle, welche die Heredität dabei spielt, auszeichnet.

Bevor ich des Näheren auf die Besprechung dieser Huntingtonschen Chorea eingehe, möchte ich eine kurze Übersicht über die Geschichte der Chorea überhaupt voranschicken.

Während wir aus dem Altertum keine Überlieferungen von Choreaerkrankungen haben — auch Hippokrates und Galen scheinen die Chorea nicht gekannt zu haben, — finden wir im Mittelalter jener grossen Tanzwut-Epidemieen Erwähnung thun, die gegen das Ende des 14. und den Anfang des 15. Jahrhunderts an den Ufern des Rheins und der Maas auftraten. Dieselben decken sich allerdings nicht mit dem, was wir jetzt unter Chorea verstehen, da sicherlich zahlreiche Fälle von Hysterie oder Wahnsinn mit unter die Gruppe „Chorea Sancti Viti“ gerechnet worden sind. Beschreibungen dieser epidemischen Erkrankungen stammen aus

dem folgenden Jahrhundert von Otto Brunfels, Paracelsus, Schrenck von Graffenberg und später von Plater und Horst.

Im 17. Jahrhundert beschrieb Sydenham eingehend die gewöhnliche Form der Chorea, die hauptsächlich Kinder betrifft, und zwar vom 10. Jahre bis zur Pubertät. Er lässt den Namen „Chorea St. Viti" bestehen. Seiner Ansicht schliessen sich die englischen Autoren an, während in Deutschland recht confuse Anschauungen herrschen und in Frankreich der Erkrankung überhaupt wenig Beachtung geschenkt wird.

Zu Beginn des 19. Jahrhunderts hat dann Bouteille auf Grund seiner zahlreichen Beobachtungen eine beachtenswerte Schrift herausgegeben, worin er zunächst an Stelle der Bezeichnung „Chorea St. Viti" das einfache Wort „Chorea" eingeführt wissen will, et il cherche à séparer „la chorée essentielle ou protopathique des chorées secondaires, deutéropathiques et des fausses chorées ou pseudopathiques." Was die Fälle der essentiellen Chorea anlangt, so heilen dieselben nach Bouteille ausnahmslos nach einigen Monaten ohne irgend welche Neigung zur Chronicität.

Aus der Gruppe der secundären Chorea führt er einen Fall an, der eine Frau betrifft, die gegen das 80. Lebensjahr von Chorea befallen worden ist infolge von einem apoplektischen Anfall. Irrtümlicher Weise ist dieser Fall von mehreren Autoren als ein Beispiel von essentieller Chorea apud senem hingestellt worden.

Im Laufe der Jahre sind dann eine ganze Reihe von Veröffentlichungen erschienen, auf die ich jedoch nicht eingehen will, weil mich die Einzelheiten zu weit führen möchten. Dieselben sind insofern von einiger Bedeutung, weil sie zum grossen Teil in eine Zeit fallen, wo die medizinische Wissenschaft um eine epochemachende Errungenschaft bereichert wurde, ich meine die Einführung der Autopsieen. Allerdings muss man gestehen, dass die Resultate in Bezug auf die Pathologie der Chorea nahezu negative sind.

Zu dieser Zeit gewann auch die Ansicht Platz, dass bei einer grossen Zahl der Choreakranken Rheumatismus als ätiologisches Moment herrsche. Der Hauptvertreter dieser Ansicht war M. G. See. Roger glaubte sogar,

dass die gewöhnliche Chorea fast immer, wenn nicht immer auf rheumatischer Grundlage beruhe.

Grössere Beachtung verdient dann die Arbeit Charcots, in welcher er sich zunächst gegen die Confusion richtet, welche Trousseau dadurch, dass er die choreatischen Bewegungen mit denen der funktionellen Krämpfe, der Hysterie, der Tics douloureux, des Schreiberkrampfes, ja selbst der Paralysis agitans durcheinander geworfen, angerichtet hatte. Sodann erklärt sich Charcot auch für die Bezeichnung „Chorea“ oder „Sydenhamsche Chorea“, die hauptsächlich bei Kindern auftritt, jedoch auch bei Erwachsenen und Greisen vorkommt, bei welch' letzteren sie einen langsamen und chronischen Verlauf einhalten soll und fast stets inkurabel sei.

M. Vassitch, welcher sich zu dieser Zeit sehr eingehend mit der Chorea der Erwachsenen beschäftigte, nimmt 4 Formen derselben an:

1. die in der Pubertät auftretende, welche nach 5 bis 6 Monaten heilt,
2. die Chorea gravidarum, lactantium, „qui n'est que la précédente survenant dans ces conditions spéciales“,
3. die hysterische Chorea, welche ungestüm beginnt und ebenso endet, und welche als für sie charakteristisch die rhythmische Form in den Bewegungen zeigt,
4. diejenige Form, wo die Chorea nach dem 30. Lebensjahre auftritt, beide Geschlechter in gleicher Zahl befällt, meist inkurabel bleibt und grosse intellektuelle Störungen im Gefolge hat.

Thilenius ist der erste, welcher eine akute und chronische Form unterscheidet. Ihm schliesst sich zunächst See an. Derselbe charakterisiert die chronische Form als eine von der recidivierenden verschiedene, indem sie kontinuierlich ohne Unterbrechung fortbesteht und jeder Behandlung widersteht. Ferner hebt er hervor, dass die choreatischen Bewegungen im allgemeinen mehr ruckweise und lebhafter sind, dass sie im Schlafe und unter Willensimpuls cessieren, in letzterer Beziehung bisweilen selbst so, dass die Kranken arbeiten können, vorausgesetzt allerdings, dass sie sich nicht beobachtet wissen.

Nach Sees Ansicht werden fast sämtliche Muskeln auf einmal von den ungewollten Bewegungen ergriffen, selten auf der einen Seite mehr als auf der anderen, ebenso selten auch hemiplegischer Art.

Sander macht in seiner Mitteilung über „Chorea minor“ auf zwei Formen der Chorea aufmerksam, die äusserlich in ihrem Auftreten ähnlich sind, auf eine sehr chronische Form und die gewöhnliche Chorea, welch' letztere meist Kinder, junge Personen und Schwangere befällt, und bei welcher im Gegensatz zur ersteren die intendierten Bewegungen die Störungen steigern. Bei der chronischen Form bleiben die Störungen bis zum Lebensende bestehen und widersetzen sich jeder Therapie, zudem sind sie häufig durch Paralyse und intellektuelle Schwäche kompliziert.

Während Charcot die Neigung zum chronischen Verlauf, wie bereits erwähnt, der Chorea bei Greisen zuschreibt, diktiert Vassitch dieselbe Tendenz derjenigen der Erwachsenen nach dem 30. Lebensjahre zu.

Soweit waren die Kenntnisse und Erfahrungen über die Chorea gediehen, als Huntington im Jahre 1872 eine Arbeit veröffentlichte, in welcher er, gestützt auf vielfache in den Vereinigten Staaten gemachte Beobachtungen, auf die grosse Rolle hinwies, welche die Heredität bei gewissen Formen von chronischer Chorea spiele. Leider steht mir die Huntingtonsche Arbeit nicht zur Verfügung; ich führe deshalb hier eine von Kussmaul und Nothnagel in Virchow-Hirschs Jahrbüchern niedergelegte Zusammenfassung an. Sie schreiben: „Nachdem Huntington im ersten Teil seines Essays nur Allbekanntes über Chorea reproduziert, spricht er zum Schluss von einer eigentümlichen Form dieses Leidens, die nur in Long-Island sich findet. Dieselbe charakterisiert sich durch folgende Eigentümlichkeiten:

1. Sie ist erblich. Es giebt ganze Choreafamilien; dieselben zeichnen sich, nach Verfassers eigenen Erfahrungen und denen seines Vaters und Grossvaters (ebenfalls Ärzte) dadurch aus, dass bei jeder Affektion, welche sie befällt, ein nervöses Element hinzutritt. Ist einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen, das Leiden pflanzt

sich dann nie wie andere erbliche Krankheiten auf die dritte Generation fort.

2. Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb, und schliesslich allmählich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet.

3. Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen dem 30. und 40. Lebensjahre, selten darüber hinaus, und befällt Männer und Frauen gleichmässig.

Dass die Veröffentlichung H.s in der Ärztewelt grosses Interesse wachrief, ist wohl selbstverständlich, und es gab sich bald eine förmliche Concurrenz in dem Aufsuchen und Erforschen ähnlicher Fälle kund, eine Thatsache, der es zu danken ist, dass uns ein wohlgeordnetes Krankheitsbild überliefert werden konnte.

Vor Huntington hat bereits ein Dr. Waters de Franklin in New-York in einem Brief an Dunglison auf die hereditäre Form der Chorea aufmerksam gemacht. Er hat dieselbe bei einigen Familien seiner Nachbarschaft beobachtet, wo die Chorea mehrere Glieder befallen hatte, unheilbar verlief und selten vor der Mannbarkeit oder nach dem 45. Lebensjahre auftrat. Nach längerer Dauer trat in sämtlichen Fällen Dementia ein.

Ausser ihm wollen noch Ch. Gormann und Lyon dieselbe Erkrankung schon länger gekannt haben. Letzterer hat 3 Beobachtungen gemacht, wobei in dem einen Falle 5 Generationen, in dem andern 3 befallen sind.

Aus Frankreich wurde 1873 ein Fall berichtet, der einen 37jährigen Mann betraf, dessen Vater und 2 Schwestern auch an Chorea litten. Die Mutter ist irre gestorben. Er selbst hat seit 7 Jahren choreatische Bewegungen gezeigt, die vornehmlich auf die untere Extremität beschränkt waren.

Aus den folgenden Jahren haben wir zahlreiche Veröffentlichungen von deutscher, englischer, französischer und amerikanischer Seite; ich nenne diejenigen von Maclaren, Berdinel, Sinkler, Macleod, Wagner, M. Lear.

Ewald führt zwei Fälle von chronischen Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität an. Seine beiden Kranken gehören zwei verschiedenen Familien

an, von denen mehrere Glieder dieselben choreatischen Bewegungen zeigten.

Bevor ich nun auf die einzelnen von Macleod, Cl. King, Ewald, Peretti, Huber, Zacher, Hoffmann, Lannois, Kornilow und Huet beschriebenen Fälle näher eingehe, möchte ich noch im Zusammenhang auf die Eigentümlichkeiten der hereditären Chorea in ihrem Auftreten verweisen und ich lehne mich da an eine Arbeit von Seppilli[1]) an.

Derselbe entwirft folgendes klinische Krankheitsbild:

Die Huntingtonsche Chorea zeichnet sich aus durch ihre konstante erbliche Übertragung, oft durch mehrere Generationen hindurch, durch den späten Ausbruch, der meist erst zwischen dem 30. und 40. Lebensjahre erfolgt, durch die allmählich zunehmende Intensität der choreatischen Bewegungen, durch die fortschreitende Funktionsstörung immer neuer Muskelgruppen, selbst der Zunge und des Kehlkopfes, und durch ihre Unheilbarkeit und unterscheidet sich in diesen Punkten von der vulgären Chorea.

Durch Gemütsbewegungen etc. werden die abnormen Bewegungen verschlimmert, während sie im Gegensatz zu der gewöhnlichen Chorea durch intendierte Bewegungen mehr oder weniger unterdrückt werden können; im Schlafe cessieren dieselben völlig.

Sensibilitätsstörungen fehlen, die mechanische und elektrische Erregbarkeit ist unverändert. Reflexe sind normal, selten gesteigert. Sehr häufig, besonders nach längerer Dauer, sind leichtere psychische Störungen, die bis zur Melancholie mit Selbstmordneigung sich steigern können. Allgemein weiterschreitende Verblödung ist auch nicht selten.

Von der erblichen Chorea frei bleibende Glieder einer Familie sind ebenfalls häufig dement oder wenigstens bizarr und „nervös“. War eine Generation verschont geblieben, so sind die Nachkommen als immun zu betrachten.

Bezüglich der Bezeichnung dieser Art von Chorea hat man nun verschiedene Vorschläge gemacht, und ist

---

[1]) Corea ereditaria. Rassegua del Dott. G. Seppilli.

dieser Gegenstand von mehreren Autoren berührt worden; ich glaube darüber hinweggehen zu können, die Einzelheiten anzuführen, und begnüge mich damit zu erwähnen, dass die Namen „Huntingtonsche Chorea“ oder „Chorea hereditaria“ oder „Chorea chronica progressiva“ am meisten gebräuchlich geworden sind. Letztere Bezeichnung ist von Hoffmann vorgeschlagen worden, welcher die Heredität nicht so eng gefasst wissen will, sondern ihr denselben Platz anweist, wie bei den übrigen Nervenkrankheiten; man könne die Heredität nicht als Characteristicum hinstellen, entscheidend sei der chronische, progressive Verlauf.

Ich lasse nun die einzelnen Fälle der eben angeführten Autoren folgen und schicke voraus, dass ich die persönlichen Bemerkungen der betreffenden Autoren und den jedesmaligen Stammbaum der befallenen Familien, soweit mir dieselben zu Händen waren, anführen werde.

Fall I.

Macleod[2]) berichtet von 2 Schwestern, von denen die jüngere, 62 jährige, am ganzen Körper choreatische Bewegungen zeigte. Es bestand Parese der Beine; später trat rechterseits völlige Lähmung ein. Sie war kindisch, reizbar und eigensinnig; allmählich verblödete sie vollständig. Die Autopsie ergab eine Blutcyste der Dura mater über dem linken Parietallappen und Hydrocephalus internus beiderseits.

Bei der älteren Schwester im Alter von 72 Jahren war die Chorea vor 2 Jahren aufgetreten. Sie war stuporös und an den unteren Extremitäten gelähmt.

Sektionsbefund: Mehrere fibrinöse Tumoren der Dura mater, deren grösster die motorische Region der linken Hemisphäre comprimierte. Der Vater der beiden Schwestern war „shaking“ gewesen, 2 Brüder litten auch an Chorea.

Fall II. (Stammbaum s. S. 30.)

Cl. King überliefert im „New-York medical journal“ die Krankengeschichte von einer Familie, in der 4 Generationen befallen waren.

---

[2]) Journal of mental Sc. Jule 1881.

Grossvater litt an Chorea. Von 10 Kindern desselben waren 4 befallen, die übrigen gesund. Von 3 der befallenen Kinder liess sich nur so viel ermitteln, dass sie auch choreatische Kinder gehabt haben. Das 4. choreatische Kind hinterliess 9 Nachkommen, von denen 8 verschont waren, ebenso deren Nachkommenschaft, während der 9. wiederum an Chorea litt.

Von ihm stammen 5 Kinder ab, unter denen sich wieder 4 choreatische befinden. 3 sind kinderlos geblieben, das 4. litt bereits in der Jugend an Chorea, die aber vollständig heilte; vom 35. Jahre ab zeigten sich wieder choreatische Störungen. Die Nachkommen des 5. Kindes sind noch jung.

Einer von den beobachteten Kranken machte zweimal einen Versuch, sich das Leben zu nehmen.

Bei sämtlichen Kranken zeigte sich nach längerem Bestehen der Erkrankung Geistesschwäche und mehr oder weniger ausgeprägte Dementia.

Wann bei den einzelnen Kranken die Krankheitserscheinungen aufgetreten sind, habe ich leider nicht ersehen können, da mir das Original der Kingschen Arbeit nicht zu Gebote stand.

Die beiden folgenden Fälle sind von Ewald in der „Zeitschrift für klin. Med.“ mitgeteilt.

Fall III.

Frau Kraatz, 50 Jahre alt, zeigt seit ihrem 35. Lebensjahre choreatische Bewegungen. Ihre Mutter und eine Schwester haben ebenfalls an Chorea gelitten, und zwar die Mutter seit ihrem 30. Lebensjahre (sehr ausgesprochene Bewegungen) und die Tochter seit ihrem 37. Lebensjahre.

Eine direkte Ursache für das Entstehen der Krankheit ist nicht nachweisbar, kein Rheumatismus, keine Epilepsie, vielmehr ist Pat. vorher immer gesund gewesen.

Die ungewollten Bewegungen traten allmählich auf, und zwar zeigten sich zunächst unkoordinierte Kontrak-

tionen an den Muskeln um den Mund herum, die sich allmählich auf das ganze Gesicht und weiter auf den ganzen Körper ausbreiteten.

Dieselben bestehen kontinuierlich fort, sei es, dass Pat. liegt, sitzt oder steht, ja selbst beim Gehen kann man dieselben beobachten, wenn sie auch nur gering sind.

Bei intendierten Bewegungen hören die ungewollten auf, ebenso tritt im Schlafe völlige Pause ein.

Sensibilitätsstörungen nicht vorhanden. Reflexe normal. Die rohe Kraft der Muskeln erhalten. Elektrische Erregbarkeit, sowohl der Nerven wie auch der Muskeln erhalten.

Fall IV.

Die 37jährige Augusta Otto hat ausser einer Peritonitis keine Krankheiten durchgemacht. Im Alter von 30 Jahren traten bei ihr choreatische Störungen auf, die einen langsamen und progressiven Verlauf nahmen. Die Affektion zeigt dasselbe Bild wie im vorhergehenden Falle, nur waren die Störungen nicht so hochgradig, Schwäche des Intellekts nicht vorhanden.

Grossvater, Mutter, 5 Onkel mütterlicherseits und eine Schwester waren auch von Chorea befallen.

Fall V. (Stammbaum s. S. 31.)

Von einer choreatischen und geisteskranken Stammmutter, deren Eltern und Grosseltern choreatische Störungen zeigten, gehen zwei gesunde und zwei sehr neuropathische Linien ab. In der einen Familie dieser neuropathischen Linien wurde die Disposition durch ein weibliches Glied übertragen. 2 Söhne und 1 Tochter dieser Frau litten an Chorea, 1 Sohn, Alkoholist, zeigte lebhaften allgemeinen Tremor, und 1 Sohn war imbecill.

In der anderen Familie litten der Vater und 6 Kinder an Chorea; bei dem Vater und 3 dieser Kinder bestand dazu noch Geistesstörung. Von den anderen Kindern schien ein Sohn geistig abnorm gewesen zu sein, eine Tochter starb im Alter von 30 Jahren und war bis dahin gesund gewesen.

Peretti hat 2 dieser Fälle beobachtet. Der eine derselben betrifft die Frau Katharina M., 59 Jahre alt. Dieselbe zeigt seit ihrem 54. Jahre Bewegungsstörungen. Dazu haben sich seit 2 Jahren geistige Abnormitäten gesellt, die wegen der Excitation, in der sie sich fast beständig befindet, ihre Beobachtung sehr erschweren. Sie ist äusserst reizbar und heftig und hat bereits einen Selbstmordversuch gemacht.

Die Bewegungen sind sehr ausgeprägte und beziehen sich auf sämtliche Muskeln.

Der Kopf, sei er nach vorn, hinten oder seitlich gebeugt, befindet sich in permanenter Bewegung, die Augen rollen nach den verschiedensten Richtungen, die Zunge geht im Munde von einer Seite zur anderen. Der Mund ist erst geöffnet, dann fest zusammengepresst, darauf seitlich verzogen.

Die Sprache ist ein wenig verändert, die Worte werden isoliert hervorgestossen. Die Atmung ist unregelmässig, tief, bisweilen von Seufzern unterbrochen.

Die Bewegungen an den Extremitäten sind meist sehr intensiv; es werden Ab- und Adduktionen, Extensionen und Flexionen der ganzen Extremität sowohl wie auch der einzelnen, kleineren Glieder ausgeführt.

Bei vollkommener Ruhe sistieren die ungewollten Bewegungen fast ganz. Im Schlafe tritt völlige Pause ein. Jedoch werden dieselben lebhafter bei Gemütsbewegung, und wenn sich der Pat. beobachtet sieht.

Sensibilität scheint etwas herabgesetzt zu sein, ist jedoch schwer zu untersuchen.

Reflexe an der Patella beiderseits stark.

Mässig starker Fussklonus vorhanden.

Faradische Erregbarkeit normal.

Herz normal, Puls klein und ein wenig frequent.

Gedächtnis sehr schwach.

Die andere von Peretti beschriebene Beobachtung betrifft die 52jährige Frau M. A. Sp. . . . Die ersten Bewegungsanomalieen traten auf im Alter von 39 Jahren, nach 4 Jahren stellten sich auch intellektuelle Störungen ein; sie wurde nachlässig, träge und zänkisch, glaubte, sie würde bestohlen, stieg bei Nacht plötzlich auf den Boden, um die Diebe zu fangen, nahm selbst zeitweise vom Felde Früchte und Holz mit nach Hause und

häufte alles, was sie sich verschaffen konnte, auf ihrem Boden auf.

Sie wurde von Tag zu Tag heftiger, attackierte auf der Strasse ohne Veranlassung die Passanten und musste schliesslich in einem Asyl untergebracht werden.

Sie zeigte im ganzen das nämliche Bild, wie die vorher besprochene Schwester. Sensibilität war normal.

Die rechte Pupille weiter als die linke. Puls hinsichtlich seiner Frequenz normal.

Die genealogische Tafel gewährt eine leichte Orientierung über die zahlreichen Fälle dieser Familien, ich habe dieselbe deshalb hinten angefügt.

Im Anschluss an die Besprechung seiner Fälle erklärt sich Peretti für das Bestehen einer „hereditären Form der Chorea", welche im späteren Alter, nicht vor dem 30. Lebensjahre, beginnt, sich durch chronischen Verlauf und auch dadurch auszeichnet, dass die Willensintention die unwillkürlichen Bewegungen nicht nur nicht, wie bei der gewöhnlichen Chorea steigert, sondern vermindert.

Fall VI. (Stammbaum s. S. 31.)

Einen anderen Fall von hereditärer Form der Chorea teilt Huber mit. Es handelt sich um einen 38 jährigen Mann, in dessen Familie noch 10 andere Choreaerkrankungen vorkommen. Die Belastung ist auf den Urgrossvater väterlicherseits zurückzuführen; ausserdem waren noch befallen der Vater, zwei Onkel, eine Tante, der Grossvater, eine Grosstante, eine Schwester und zwei Vettern.

Der Ausbruch der Krankheit lag bei sämtlichen Befallenen zwischen dem 30. und 50. Lebensjahre. Kinderchorea war in der Familie nicht nachzuweisen.

Eine Schwester des Kranken zeigte, bevor sie an Chorea erkrankte, psychische Störungen, später wurde sie blödsinnig.

Der Vater der Pat. bot später das Bild einer Psychose dar, die Chorea hatte sich verloren. Die Autopsie ergab nichts Hinreichendes (Pachy- und Leptomeningitis).

Die noch bei einem anderen Kranken der Familie vorgenommene Sektion, welche von Prof. Klebs ausgeführt

ist, soll wichtige Verletzungen des Cerebrums ergeben haben, leider ist jedoch das Resultat derselben nicht der Öffentlichkeit übergeben worden.

Bei dem von Huber beobachteten Kranken begann die Chorea im Alter von 30 Jahren.

Die Bewegungen befielen zunächst die Muskeln der Augenlider, verbreiteten sich bald auf die des Mundes und des ganzen Gesichts. Im folgenden Jahr war auch die Muskulatur des Halses, der Schultern und der oberen Extremitäten beteiligt. Der progressive, langsame Verlauf ist sehr deutlich, indem erst nach 6 Jahren auch die unteren Gliedmassen befallen wurden. Von der Zeit ab war es ihm nicht mehr möglich zu arbeiten. Die Bewegungen sind sehr intensiv, betreffen sämtliche Muskeln des Körpers, hauptsächlich Gesicht und Hals.

Es macht ihm grosse Mühe, die Zunge vorzustrecken oder den Mund längere Zeit offen zu halten.

Die Sprache ist schwerfällig, monoton, hat einen nasalen Klang.

Die Augen sind in Ruhe.

Das Gaumensegel nimmt teil an den Bewegungen, während der Larynx keine Abnormität zeigt.

Der Oberarm wird häufig emporgehoben, der Unterarm proniert oder supiniert, der Daumen gekrümmt und wieder gestreckt.

Kontraktionen der Brust-, Bauch- und Rückenmuskulatur sind ziemlich lebhaft. An den unteren Extremitäten sind die Bewegungen langsamer, weniger intensiv und nicht so ausgebreitet.

Bei intendierten Bewegungen lassen die ungewollten Associationen nach, ohne dass sie jedoch vollständig aufhören.

Der Kranke vermag Handlungen zu vollführen, welche eine gewisse Präcision erfordern.

Während des Schlafes tritt vollkommene Ruhe in den Muskeln ein.

Die rohe Kraft der Muskeln und Sensibilität zeigen nichts Abnormes.

Aktive und passive Bewegungen frei.

Kniereflex stark. Cremaster- und Plantarreflex erhalten.

Elektrische Erregbarkeit der Nerven und Muskeln normal.

Herz und Puls nichts Ungewöhnliches.

Die Therapie — es wurde Arsen und Brom verabreicht — ist ohne Erfolg geblieben.

Fall VII.

Zacher berichtet von einem 45 Jahre alten Manne, welcher seit 4 Jahren choreatische Bewegungen aller willkürlichen Muskeln zeigte. Ausser den Bewegungsstörungen bestanden auch abnorme psychische Erscheinungen, wie erhebliche Reizbarkeit, Beeinträchtigungsideen, häufige Erregungsanfälle, die schliesslich derartig heftig wurden, dass er einer Anstalt übergeben werden musste.

Bezüglich der In- und Extensität der Bewegungen machten sich ausserordentliche Schwankungen geltend, teils ohne irgend welche nachweisbare Ursache, teils im Gefolge resp. in Begleitung von Gemütserregungen.

Die choreatischen Bewegungen betreffen, wie bereits erwähnt, die gesamte Muskulatur, sie sind am stärksten an den Extremitäten ausgeprägt.

Der Gang des Kranken ist sehr unsicher, er macht bald kleine, bald sehr grosse Schritte, sucht plötzlich sich irgendwo festzuhalten, um das Gleichgewicht wieder zu bekommen und die ungewollten Bewegungen zu unterdrücken.

Beim Schliessen der Augen werden die Störungen nicht gesteigert.

Im Schlafe cessieren sie.

Während durch Willensimpuls die Gestikulationen nachlassen, selbst aufhören, werden dieselben intensiver, wenn sich der Kranke beobachtet glaubt, und selbst dadurch, dass der Pat. seine Gedanken auf etwas konzentriert, findet kein Schwächerwerden statt.

Reflexe, Sensibilität, Muskelkraft sind normal.

Seine Intelligenz ist sehr mässig, er kann weder lesen noch schreiben.

Es bestehen deutliche psychische Störungen.

Anamnestisch wurde festgestellt, dass verschiedene Familienmitglieder dieselbe Erkrankung zeigten, und liess

sich dieselbe durch 3 Generationen verfolgen. Der Grossvater, 2 Grossonkel, die Mutter, 1 Onkel, 1 Schwester und 1 Bruder waren chorealeidend, und zwar sind allesamt zwischen dem 40. und 42. Lebensjahre erkrankt.

Fall VIII. (Stammbaum s. S. 32.)

In der Heidelberger Klinik hat Hoffmann Beobachtungen an 3 Kranken gemacht, die aus der Familie Waldi-Wipfler stammen, welche gewissermassen einen Ruf bekommen hat, da durch 3, vielleicht 4 Generationen hindurch eine grosse Anzahl von Choreaerkrankungen vorgekommen sind und ausserdem in den meisten Fällen Geistesstörung bestand.

Entgegen den Beobachtungen Huntingtons, der die hereditäre Chorea „nie in der Jugend" gesehen hatte, fand Hoffmann mehrere Schulkinder davon ergriffen.

Bei denjenigen Mitgliedern, die unbetroffen blieben, blieben auch die Nachkommen frei.

Bei einem jener Kranken, Georg W., 43 Jahr alt, begann die Erkrankung mit choreatischen Krampferscheinungen im Gebiete der Bulbärnerven. Nach und nach wurden immer neue Muskelgruppen beteiligt, Diaphragma, Larynx, Rumpfmuskulatur und schliesslich auch die Extremitäten. Später gesellten sich epileptische Anfälle hinzu, die anfangs nur selten, demnächst aber in immer kürzeren Intervallen auftraten. Intellektuelle Störungen nicht nachweisbar.

Reflexe ohne Ausnahme normal; Fussklonus nicht vorhanden.

Elektrische und mechanische Erregbarkeit normal. Sensibilität erhalten. Respirations- und Circulationsorgane zeigen nichts Abnormes.

Die beiden anderen von Hoffmann beobachteten Patt. wurden mit 37 resp. 39 Jahren von Chorea befallen; daneben bestand Geistesschwäche.

Die Bewegungen betrafen alle Muskeln; sie haben sich allmählich ausgebreitet und an Intensität zugenommen.

Bei dem einen Pat. traten die Störungen auf bei Gelegenheit einer Fraktur des Malleolus ext. dext., die er sich beim Abspringen von einem Wagen zugezogen hatte.

Hoffmann charakterisiert die Huntingtonsche Chorea als eine chronische und progressive. Früher oder später, gewöhnlich schon bald, gesellen sich psychische Abnormitäten hinzu, wie Reizbarkeit, Gedächtnisschwäche, maniakalische Anfälle, Dementia, schliesslich Blödsinn mit Verunreinigung, Bedürfnis des Gefüttertwerdens u. s. w.

Sensibilität und elektrische Erregbarkeit meist normal. Sphinkteren und höhere Sinnesorgane intakt. Sehnenreflexe bisweilen gesteigert. Hautreflexe ohne Abnormität.

Während des Schlafens hören die choreatischen Bewegungen auf, bei Willensanstrengungen lassen sie nach.

Hinsichtlich des Sitzes und Wesens der Erkrankung glaubt H. zu der Annahme berechtigt zu sein, dass die Med. oblong. afficiert sei; doch wurden meningitische Veränderungen und Atrophie der Rindensubstanz gefunden.

Fall IX.

Lannois berichtet über einen Fall von Chorea hereditaria, der einen Mann von 36 J. betrifft. Die Krankheit ist durch 3 Generationen zu verfolgen. Urgrossvater, Grossmutter, Vater, Schwester und mehrere entferntere Verwandte des Kranken litten auch an Chorea. Syphilis oder Rheumatismus waren nicht nachzuweisen.

In seinem 34. Lebensjahre waren die unwillkürlichen Bewegungen zuerst aufgetreten. Erschwerung des Gehens machte ihn aufmerksam auf sein Leiden. Die Erscheinungen sind nicht sehr lebhaft und cessieren, solange er sich in Ruhe befindet, vollständig, während sie intensiver werden, wenn man Fragen an ihn stellt, oder wenn er erregt ist. Gewollte Bewegungen, vorausgesetzt, dass das Willensvermögen nicht zu lange angestrengt wird, bringen die Erscheinungen zum Verschwinden.

Neben den Bewegungsanomalieen bestehen hochgradige geistige Störungen, schwaches Gedächtnis, kindisches Wesen, momentane Neigung zu Gewaltthätigkeiten.

Vey . . . (Chorea) hat 12 Kinder, wovon 5 Chorea [A—E].

A. Jean V. (*Chorea*) hinterlässt 2 Kinder (gesund).

B. Marie V. (*Chorea* sehr hochgradig) unverheirathet, doch mehrere Kinder, davon 2 lebende; eins derselben († 57) seit dem

52. J. *Chorea*, davon 4 Kinder, worunter 2 an *Chorea* litten. Das 2., 66 J. alt, *Chorea* seit dem 51. J. (Kinder und Enkel gesund).

C. X. V., Frau H., *Chorea* gegen das 50. Lebensjahr, gemeingefährlich, mordbrennerisch.

D. Françoise V., Frau Bar..., († 60), *Chorea* die sie in letzter Zeit ans Bett fesselte. Zwei Kinder; 1 davon Idiot, das andere 50 J., *Chorea* seit dem 46. Jahre.

E. Catherine V. († 76) *Chorea* hochgradig, 5 Kinder, davon 4 *Chorea*.

I. *Chorea*, hauptsächlich im Gesicht († 55), geistig abnorm, Alkoholist.
II. Nicht choreatisch (54 J.), 1 gesunde Tochter.
III. († 52), *Chorea* seit dem 42. J. (1 lebendes Kind, gesund).
IV. († 50), *Chorea* (Kinder gesund).
V. (48 J.), *Chorea* im Beginn, Alkoholist. (1 Tochter, gesund).

Aus den Ergebnissen seiner eigenen Erfahrungen und der Vergleichung derselben mit den von anderer Seite veröffentlichten Fällen leitet Lannois folgendes Krankheitsbild ab:

Die hereditäre Chorea beginnt allmählich; betrifft zunächst gewöhnlich das Gesicht und die obere Extremität. Zungen- und Kehlkopfmuskulatur werden oft auch befallen. Es scheinen aber verschont zu bleiben die Muskeln, welche den Bulbus oculi bewegen.

Bei Befallensein der untern Extremität bekommt der Gang etwas Unsicheres und Stossweises.

Was die Intensität anlangt, so bestehen zum Teil die lebhaftesten choreatischen Bewegungen in den Gliedern, zum Teil tritt nur hier und da ein leichtes Zucken auf.

Nicht alle Mitglieder einer Familie werden befallen, die verschonten zeigen nur ausnahmsweise Abnormitäten des Nervensystems, meist sind sie geistig und körperlich vollkommen normal: Hinsichtlich des Geschlechtes wird derselbe Prozentsatz betroffen.

Es erkranken meistens Erwachsene, und zwar gewöhnlich zwischen dem 35. und 40. Lebensjahr, zuweilen auch jüngere Individuen, selten kleine Kinder.

Durch psychische Erregungen oder äussere Einflüsse werden die choreatischen Bewegungen gesteigert, durch Willensanstrengung können sie für einige Zeit unterdrückt werden, im Schlafe tritt meist völlige Pause ein.

Die Sehnenreflexe sind in der Regel sehr lebhaft. Die Sensibilität ist gewöhnlich normal, bisweilen ist die Schmerzempfindlichkeit der Haut herabgesetzt. Betreffs

der Psyche findet man meistenteils, dass die Kranken wenig intelligent sind. Melancholische Depressionen kommen in wenigen Fällen vor.

Die Krankheit widersetzt sich jeder Therapie, sie dauert bis zum Lebensende ununterbrochen fort.

Charakteristisch ist noch, dass, wenn einmal ein Mitglied frei bleibt, dann auch die Nachkommen als immun zu betrachten sind.

Fall X.

Im Jahre 1888 konstatierte A. Kornilow bei einer 60jährigen Frau, die sich in das Bachruschinhospital in Moskau aufnehmen liess, ziemlich hochgradige Chorea.

Dieselben Erscheinungen waren bei einer Schwester in deren 50. Lebensjahr aufgetreten, eine Tante soll „verrückt", ein Bruder schwachsinnig gewesen sein.

Die Krankheit begann im Jahre 1884, die Störungen, anfangs geringfügig, nahmen allmählich zu. Zunächst hatte sie ein Gefühl von Zusammenschnüren in beiden Schulterblättern und im oberen Rückengebiet, dann traten Zuckungen auf, beginnend in den Händen und von da auf den Kopf und die Füsse übergehend. Im Laufe der Zeit bemerkte Patientin, dass sie nicht mehr gut gehen konnte.

Stat. praes. bei der Aufnahme ins Hospital: „Allgemeinzustand befriedigend. An den inneren Organen nichts Krankhaftes nachweisbar.

Temperatur normal.

Psyche ohne Abnormität (keine Reizbarkeit, keine Geistesschwäche, ruhige gleichmässige Stimmung.)

An den Muskeln des ganzen Körpers, incl. Kopf- und Gesichtsmuskulatur, auch Zunge und Uvula beständig choreatische Bewegungen, die bei jeglicher psychischer Erregung, z. B. Unterhaltung, Erscheinen einer neuen Person im Zimmer etc. zunehmen. Bei völliger Ruhe der Pat., oder wenn sie irgend eine bestimmte Bewegung unternehmen will, tritt Verminderung der Intensität der krampfhaften Zuckungen ein; im Schlaf völliges Aufhören.

In allen andern Beziehungen sind die Nervenfunktionen intakt."

Die jetzt folgenden Fälle sind persönliche Beobachtungen von Dr. Huet, „ancien interne des hôpitaux de Paris (St. Louis, Bicêtre, La Salpêtrière), der sich sehr eingehend mit der Chorea chronica befasst hat.

Indem Huet die bereits veröffentlichten Fälle mit seinen eigenen Erfahrungen vergleicht, glaubt er zu folgenden Schlüssen berechtigt zu sein:

1. Es existiert, vornehmlich bei Erwachsenen und Greisen, eine chronische Form der Chorea. Dieselbe kann auch, allerdings selten, bei Kindern und Jünglingen vorkommen.

2. Sie nimmt einen langsamen und progressiven Verlauf, und ist fast immer, früher oder später, von einer Schwächung der Intelligenz und des Gedächtnisses begleitet; dieselbe kann zur Dementia und zum völligen Verlust des Intellekts sich steigern.

3. Als ätiologisches Moment spielt die nervöse Heredität, „soit l'hérédité de transformation, soit surtout l'hérédité similaire", eine hervorragende Rolle. Diejenige Form der Chorea, die man Chorea hereditaria oder Huntingtonsche Chorea genannt hat, ist keine Krankheit à part, sondern eine Varietät der chronischen Chorea.

4. Die chronische Chorea zeigt dieselben motorischen Störungen wie die Sydenhamsche; die Bewegungen sind aber meist weniger ausgedehnt und langsamer. Durch Willensanstrengung tritt eine Verminderung oder selbst Aufhören der krampfhaften Zuckungen ein. Diese Eigentümlichkeit kommt nicht nur der hereditären Form der Chorea zu, sondern auch der chronischen Chorea ohne Heredität.

5. Die differenzielle Diagnose der chronischen Chorea ist nicht schwierig, wenn man den Charakter der ungewollten Bewegungen, die Evolution der Krankheit und die Natur der sie begleitenden intellektuellen Störungen berücksichtigt. Man muss warnen vor Verwechslung mit der symptomatischen Chorea, den Tics convulsifs und der zweifelhaften Athetose.

6. Die Prognose ist ungünstig, nicht nur wegen des progressiven, unaufhaltsamen Verlaufs, der sich meist einstellenden Unmöglichkeit zu arbeiten, der intellektuellen Störungen und eventueller Dementia, sondern auch, und das nicht zum wenigsten, wegen der Neigung,

sich zu vererben. Diese Vererbung fällt am häufigsten zwischen das 25. und 50. Lebensjahr.

7. Pathologisch-anatomisch ist nichts Sicheres weder von der chronischen noch von der Sydenhamschen Form bekannt. Vermutlich ist die Rindensubstanz Sitz der anatomischen Läsion.

Fall XI. (Stammbaum s. S. 33).

Her... Esther, Frau Chr., 46 Jahre alt, leidet seit acht Jahren an choreatischen Störungen, die hauptsächlich auf die oberen Glieder lokalisiert sind. Ihre Angaben bezüglich vorhergegangener Krankheiten sind wegen der hochgradigen Gedächtnisschwäche ungenau. Die von anderer Seite eingezogenen Erkundigungen ergaben, dass der Grossvater, die Mutter, ein Onkel, ein Bruder und ein Kind der Kranken ähnliche Bewegungsstörungen zeigten. Das Kind bekam später auch von Zeit zu Zeit hysterische Anfälle. Ein anderes Kind hatte in der Jugend an Krämpfen gelitten, das dritte war geistig sehr wenig entwickelt.

Den choreatischen anomalen Associationen und Irradiationen war eine Abnahme des Gedächtnisses und der Intelligenz vorausgegangen; sie wurde sehr starrsinnig, cholerisch und konnte sich wegen der geringsten Kleinigkeit aufregen.

Die Bewegungen traten dann in ihrem 37. oder 38. Lebensjahre auf und wurden bald so intensiv, dass sie in einem Hospital untergebracht werden musste.

Bei der Aufnahme zeigten sich sehr markante Bewegungen in den oberen Gliedern, am Hals und Rumpf; die Gestikulationen waren sehr ungeordnet, ohne irgend welchen Rhythmus.

Wird sie „assise sur une chaise“ examiniert, so macht sich eine Abnahme der choreatischen Bewegungen bemerkbar. Nach einiger Zeit jedoch stellen sich die verschiedensten Zwangsbewegungen ein. Beim Stehen sind die Bewegungen an den oberen Gliedern, am Hals und Rumpf ziemlich lebhaft.

„Au moment où elle se met debout les mouvements choréiques s'accentuent pendant quelques instants mais diminuent bientôt et la malade prend habituellement la

position suivante: les deux bras sont accolés aux parties latérales du tronc, les avant-bras à demi fléchis et les mains appuyées au devant du corps au niveau de la ceinture. Comme dans la station assise, elles sont constamment en mouvement, portées en extension puis en flexion, ou bien tantôt vers le bord cubital tantôt vers le bord radial; en même temps les doigts sont animés de mouvements très-variés et très-irréguliers. Aux coudes, aux épaules, à la tête, au tronc, les mouvements sont les mêmes que précédemment. A la face les mouvements restent peu accentués. Aux membres inferièurs ils sont presque insignifiants et consistent toujours en un léger et rare soulèvement de la pointe du pied."

Trotzdem ist der Gang durch die choreatischen Bewegungen sehr gestört. Der Schritt ist sehr unregelmässig, erst sehr klein, dann immer grösser, bis die Kranke schliesslich stehen bleibt, um von neuem mit kleinen zu beginnen. Huet konnte bei ihr das von King beobachtete Phänomen, dass die Kranken bei plötzlichem Stehenbleiben nach vorn herüberzufallen drohen, nicht wahrnehmen.

Gedächtnis und Intelligenz der Pat. sind sehr schwach. Sie ist egoistisch und hat an Gemüt verloren.

Respiration zuweilen unregelmässig, Sehnenreflexe stark.

Cirkulationsapparat normal.

Keine Blasen- und Mastdarmstörungen.

Fall XII.

Buz . . . Louis, 33 Jahre alt, zeigt seit 4 Jahren krankhafte Muskelunruhe und Koordinationsstörungen; daneben besteht Geistesschwäche.

Die Anamnese ergiebt, dass der Grossvater mütterlicherseits und 2 Grossonkel ähnliche choreatische Störungen gezeigt hatten. Die Mutter starb bereits mit 31 Jahren, also in einem Alter, wo die chronische Chorea noch ziemlich selten ist.

Väterlicherseits war keine nervöse Erkrankung zu eruieren.

Pat. hatte in seiner Jugend Scharlach gehabt, ohne Nachkrankheiten, war dann immer gesund gewesen.

Kein Rheumatismus, keine Syphilis, kein Alkoholmissbrauch.

Die motorische Affektion begann ohne irgend welche nachweisbare Ursache, sie nahm einen langsamen und progressiven Verlauf.

Stat. praes. Der Kranke, ein kräftig gebauter Mann, von guter Muskulatur, macht kontinuierlich die lebhaftesten Gestikulationen, die am meisten in den Gliedern und im Rumpf hervortreten; Kopf- und Gesichtsmuskulatur sind in geringerem Grade befallen.

Lässt man ihn sich hinsetzen, so macht er dabei die überflüssigsten Bewegungen. Sitzt er einmal, so nimmt er beständig folgende Stellung ein:

„Il écarte largement les jambes et appuie les avant-bras et les mains sur les cuisses. Les gesticulations les plus fréquentes ont pour siège les mains et les doigts; ceux-ci, en effet, sont en mouvement continuel, surtout du côté gauche, étendues et fléchis tour à tour, soit simultanément, soit isolément et d'une façon très-irrégulière. Souvent aussi la main tout entière est portée soit vers le bord cubital soit vers le bord radial; les mouvements d'extension et de flexion du poignet sont moins fréquents et moins étendus. Par moments les mains, ordinairement appuyées sur les cuisses, sont portées vers la poitrine ou vers la face, ou latéralement écartées du corps, mais tous les mouvements ne sont qu'esquissés et les mains sont bientôt ramenées sur les cuisses. Très souvent aussi les épaules, surtout la gauche, sont le siège de mouvement d'élévation, ou bien encore les coudes sont portés soit en avant, soit en arrière. Si le malade croise les bras, position qu'il prend assez souvent, les mouvements dans les épaules et dans les coudes deviennent plus fréquents etc.“

Gewollte Bewegungen sind imstande, die ungewollten zu vermindern, ja gänzlich zum Verschwinden zu bringen. Hierbei beobachtet man bei dem Kranken häufig, dass die Gestikulationen in anderen Gliedern, die von dem Willensimpuls nicht betroffen sind, lebhafter werden. Während des Schlafes pausieren die ungewollten Bewegungen völlig.

Seinen Namen vermag er noch eben leserlich zu schreiben, andere Wörter geben jedoch die schönsten

Hieroglyphen ab. Intelligenz sehr mässig, Gedächtnis schwach. Er ist ein ruhiger, milder Charakter, ohne fixe Ideeen.

An den inneren Organen nichts Abnormes.

Sensibilität, Muskelkraft normal.

Reflexe etwas gesteigert.

Die Therapie — es wurde Brom und Antipyrin verabreicht, Hydrotherapie und Elektricität angewandt — ist ohne Erfolg geblieben.

Ein Rückblick auf die einzelnen angeführten Fälle lehrt uns, dass die hereditäre Chorea ein wohlcharakterisiertes Krankheitsbild abgiebt. Über das Entstehen derselben wissen wir nichts Positives, ebenso wenig über die pathologischen Veränderungen. In ersterer Beziehung müssen wir grosses Gewicht auf die hereditäre Beanlagung legen. Die Krankheit nimmt einen progressiven, chronischen Verlauf, ist prognostisch äusserst ungünstig, indem sie sich jedem therapeutischen Eingriff widersetzt, bleibt bis zum Lebensende bestehen und geht nach längerem Bestehen meist mit Schwächung des Gedächtnisses und der Intelligenz, nicht selten auch mit einfacher Dementia paralytica einher. Und das ist noch ein hauptsächlich ungünstiges Moment, dass wir für die Weitervererbung auf Kinder und Kindeskinder fürchten müssen.

Durch die Güte des Herrn Prof. Mendel ist mir die Möglichkeit zur persönlichen Beobachtung eines Falles und die Erlaubnis zur Veröffentlichung desselben gegeben.

Ich mache gern Gebrauch von dieser Liebenswürdigkeit und teile denselben hier mit:

K. B., 47 Jahr alt, Maurer, seit 1875 verheiratet, will in seiner Jugend nie krank gewesen sein, vor allem stellt er jegliche Nervenkrankheit in Abrede. Syphilis, Rheumatismus, Alkoholmissbrauch nicht eruierbar. Aus der Ehe sind 6 lebend geborene Kinder hervorgegangen; 5 davon sind in der Jugend gestorben, eins, taubstumm geboren, zeigt seit 5 Jahren, nach Ablauf von Masern,

Lähmungserscheinungen. Eine Schwester des Pat. ist in der Zeit zwischen dem 30. und 40. Lebensjahre von Chorea befallen worden, sie wurde später geisteskrank, auch eine Nichte des Kranken soll ähnliche choreatische Störungen präsentiert haben.

Pat. bemerkte vor ca. $1^1/_2$ Jahren, dass seine Beine ihren Dienst nicht mehr in der Weise verrichteten, wie bis dahin, er fühlte sich unsicher, hauptsächlich bei der Arbeit, sein Gang wurde schwankend und bekam etwas eigentümlich stossweises. Allmählich, nachdem dieser Zustand einige Zeit hindurch bestanden hatte, wurden auch die übrigen Teile des Körpers mit afficiert. Ausser der Verschlimmerung in Bezug auf die Extensität trat auch eine solche bezüglich der Intensität ein. Die Erscheinungen nahmen schliesslich so zu, dass er nicht mehr arbeiten konnte. Er selbst merkte, dass die Bewegungen sich steigerten, wenn er glaubte beobachtet zu werden.

Dass seine Gemütsstimmung deprimierter geworden ist, will er selbst bereits bemerkt haben; er setzt dieselbe auf Rechnung der Erkrankung seines Kindes.

Stat. praes. Pat., von kräftigem Körperbau, geringem Fettpolster, etwas abgemagert, zeigt kontinuierlich die gesamte Körpermuskulatur betreffende krampfhafte Muskelzuckungen und Koordinationsstörungen, die bei Ausführung intendierter, willkürlicher Bewegungsimpulse nachlassen, bisweilen sogar für kurze Zeit gänzlich aufhören.

Man kann nicht recht sagen, welcher Körperteil am meisten befallen ist.

Der Kopf weicht abwechselnd nach vorn, seitlich oder hinten ab, wird nach der einen oder anderen Seite in grösserem oder geringerem Masse gedreht. Dreht Pat. auf Geheiss hin den Kopf nach einer Seite, so wird dadurch ein stärkeres Befallenwerden der betreffenden Schulter bewirkt.

Im Gesicht bemerkt man mimische Zuckungen. Breitziehen des Mundes, anfallsweise Zuckungen am Mundwinkel. An der Unterlippe treten zuweilen choreatische Bewegungen derart auf, als wenn er sich darauf beissen wollte. Lachen ist nicht anhaltend möglich. Pfeifen ist zwar möglich, aber der Tonus der Musku-

latur lässt schnell nach. Verziehen des Mundes nach einer Seite hat eine grössere Heftigkeit der Bewegungen der betreffenden Seite zur Folge.

An der Nase machen sich zeitweise Anfälle von Schnüffeln bemerkbar.

Die Augenlider klappen anfallsweise zu. Die Augen bewegen sich in der Orbita nach den verschiedensten Richtungen; jedoch ist es nicht das Bild des Nystagmus.

Die Zunge ist im Munde in permanenter Bewegung, sie rollt sich bald nach oben, bald nach unten, bald wird sie seitlich verschoben.

Die Sprache ist gestört, zum Teil durch wahrscheinliche Beteiligung der Kehlkopfmuskulatur, zum grössten Teil durch die unregelmässige Respiration. Pat. muss beim Sprechen wegen der Irregularität des Atmens plötzlich abbrechen, man glaubt, die Worte blieben ihm in der Kehle stecken. Auffallend ist noch, dass er bisweilen zum Sprechen ansetzt, ohne dass er jedoch die Absicht hat, etwas zu sagen.

Brust-, Rücken- und Bauchmuskulatur präsentieren ebenfalls Choreabewegungen, indem Kontraktionen mit Erschlaffungen continuierlich abwechseln.

An der oberen Extremität zeigen sich bei nicht unterstütztem Arm abwechselnd Ab- und Adduktionsbewegungen; zugleich finden Streckbewegungen an den Fingern statt. Bei ausgestrecktem Arm Schreibfederstellung der Hand.

Beim Auflegen der Hände fällt ein plötzliches Zurückziehen auf, darauf ein Spreizen und Schliessen der Finger.

An den Fingern sind Bewegungen, als wenn Pat. Klavier spielen wollte, bemerkbar. Dieselben werden sehr schnell ausgeführt, wie überhaupt auf die Schnelligkeit sämtlicher Bewegungen aufmerksam gemacht werden muss.

Beim Hochheben der Arme gerät Pat. ins Schwanken, überhaupt macht sich bei ihm ein Bedürfnis, sich anzuklammern und festzuhalten, bemerkbar.

Flexionsstellung der Arme erwirkt Auslösung anderer Bewegungen.

Längere Anstrengung der Arme führt eine Steigerung der Rumpfbewegung herbei.

Beim Greifen nach einem Finger macht sich ein Ziehen und Reissen nach oben bemerkbar.

Lässt man sich die Hand drücken, so kann man ein Stärkerwerden und Nachlassen des Druckes beobachten.

Untersucht man den Pat. im Sitzen, so machen sich anfallsweise auftretende Ab- und Adduktionsbewegungen der unteren Glieder bemerkbar, zuweilen mit Beteiligung der Füsse.

Beim Unterstützen der Füsse tritt Dorsalflexion der Zehen auf.

Überlegen des einen Beines über das andere bewirkt starkes Schwanken.

Beugen des Knies hat eine Plantarflexion des Fusses zur Folge.

Lässt man ihn unter scharfer Beobachtung irgend etwas Bestimmtes ausführen, so macht er zunächst erst alle möglichen überflüssigen Bewegungen, um endlich das Gewollte auszuführen.

Beim Gehen macht er den Eindruck, als wenn er Schlittschuh laufen wollte, beim Stehen knickt er ein.

Im Schlafe cessieren die unwillkürlichen Bewegungen.

Die rohe Muskelkraft ist etwas herabgesetzt.

Respiration sehr unregelmässig.

Herz und Puls normal.

Sensibilität erhalten.

Gedächtnis schwach, Intelligenz gering.

Kniereflex etwas gesteigert, Fussklonus nicht vorhanden.

Haut- und viscerale Reflexe normal.

Urin kein Albumen.

Therapie — elektrische Behandlung — ohne Erfolg.

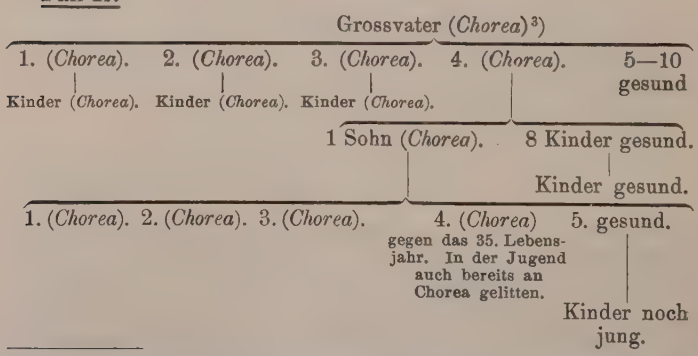
Fassen wir nun die Einzelheiten des vorliegenden Falles kurz zusammen, ausgesprochene choreatische Bewegungsstörungen, Beginn derselben im 45. Lebensjahre, also im mittleren Lebensalter, ähnliche Störungen bei anderen Familienmitgliedern, also Heredität, chronischer und progressiver Verlauf, Erfolglosigkeit der Behandlung, Gedächtnisschwäche und intellektuelle Störungen, so haben wir das echte Bild der „Chorea hereditaria", sämtliche Symptome, wie sie als der hereditären Form

zukommend beschrieben sind und wie wir sie in den vorher besprochenen Fällen gesehen haben.

Bezüglich der Heredität lässt sich wohl kein Zweifel erheben, da ausser dem Pat. noch eine Schwester und eine Nichte dieselbe Erkrankung zeigen, die Schwester dazu noch geisteskrank gewesen ist, eine Erscheinung, wie sie von verschiedenen Seiten als häufige Begleiterin der chronischen Chorea beschrieben ist. Ob nicht auch das eine oder andere der verstorbenen Kinder demnächst in dem entsprechenden Alter die choreatischen Störungen gezeigt haben würde, mag dahingestellt sein, und was das noch lebende Kind betrifft, so erstreckt sich die Heredität, wenn wir sie in dem Hoffmannschen Sinne auffassen, auch noch auf dieses Kind.

Am Schlusse dieser Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. Mendel für die Anregung zu derselben, für die gütige Überlassung des Krankheitsfalles, sowie für die liebenswürdige Durchsicht derselben, auch an dieser Stelle meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Fall II.



[3]) In den Stammbäumen werde ich der Kürze halber bei den jedesmal von Chorea befallenen Kranken einfach das Wort „*Chorea*“ beifügen.

Fall V.

Frau N. (*Chorea*) geistesschwach — [Eltern und Grosseltern auch *choreatische* und geistige Störungen gehabt.]

- A. gesund. — Nachkommen gesund.
- B. (*Chorea*). † 67 J.
- C. gesund. — Nachkommen gesund.
- D. Anton N. (*Chorea*) 40. Dementia 45. † 52.

B.

- 1. (*Chorea*) † 60.
- 2. (*Chorea*) † 67.
  - 1. u. 2. gesund.
  - 3. (35 J.) seit Kindheit einen eigentümlichen Gang.
  - 4. (32 J.) verschollen.
- 3. (65 J.) Alkoholist, Tremor.
- 4. (Imbecill).
- 5. (57 J.) (*Chorea*) 54.

D. [7 Kinder 1. Ehe. 3 „ 2. „]

- 1. Sonderling.
- 2. verschollen.
- 3. († 30) am Puerperalfieber gestorben. — Kinder gesund.
- 4. († 60)[4] (*Chorea*) 54.
- 5. († 40) *Chorea*. — 1 Tochter gesund.
  - 6. († 45) (*Chorea*). — 1 Kind leichtes Gliederschütteln, die übrigen gesund.
  - 7. († 60) (*Chorea*), Alkoholist.
  - 8. († 52)[4] (*Chorea*) 39. — 3 Kinder gesund, 1 am Cerebralfieber gestorben.
  - 9. († 19) Seit Kindheit nervöse Erschütterungen.
  - 10. (40 J.) (*Chorea*), sehr stark. Intellektuelle Störungen. — 6 Kinder, blass, elend. 2 schneiden Grimassen.

Fall VI.

Christoph Rinderknecht † 60 (*Chorea*).

- I. Barbara R. († 65). — Kinder u. Kindeskinder gesund.
- II. Magdal. R. († 75), verehelicht mit Joh. Kuhn. — Heinr. Kuhn *Chorea*.
  - Anna K. gesund.
  - Jacob K. *Chorea*. — Kinder gesund.
- III. Heinr. R. († 64) — Kinder gestorb. Keine Chorea.
- IV. Hans Conr. R. *Chorea*.

[4]) Dies sind die beiden von Peretti beschriebenen Fälle.

IV. Hans Conrad Rinderknecht. *Chorea.*

1. Hans Jacob *Chorea.* | Kinder und Kindeskinder gesund.
2. Heinr. gesund. | Kinder früh gestorben.
3. Christoph *Chorea.* | Keine Nachkommen.
4. Elisab. *Chorea* mit 50 J. | Keine Nachkommen.
5. Hans Conr. gesund.
6. Conr. *Chorea* mit 45 J., dementsprechend gestorben.

a) Elisabeth *Chorea*, schwachsinnig. | 1. ? an Tuberkulose gestorben. 2. Elisabeth gesund.

b) Jacob *Chorea.* | 1. Heinrich gesund. 2. Sabine gesund. 3. Karoline gesund.

c) Heinrich gesund.

d) Heinrich gesund.

e) Zwillinge | sehr jung gestorben.

Fall VIII.

Waldi-Wipfler († 62). Erste Ehe. [*Chorea* seit mehreren Jahren.] Mutter und 2 Brüder wahrscheinl. auch *Chorea.*

A. Fr. Kärcher, *Chorea* 40 J. | 1 Tochter gesund, 1 Tochter *Chorea* mit 10 J., † mit 20.

B. († 60) gesund. | Nachkommen gesund.

C. (79 J.) Tremor sen. | Nachkommen gesund.

D. Eva Kathar. Wipfler, Demens gestorb. *Chorea*, 10—12 J. vor dem Tode.

1. Johann, demens gest. (40 J.) *Chorea* mit 30 J.

2. Friedrich. | Kinder gesund.

3. Susanna, demens † 48 J. *Chorea* seit 6 od. 7 Jahr. | 2 Kinder gesund, 2 „ jung gest.

4. Barbara Zuber gesund. | Kinder gesund.

5. Katharina gesund. | 3 Kinder gesund.

6. Georg (43) *Chorea* seit 31, demens.

7. Heinrich (41) *Chorea* seit 39. | 2 Kinder gesund.

8. Gretchen Brecht gesund. | 5 Kinder gesund.

9. Félicité (36) *Chorea* seit 10 oder 12 Jahren. Epilepsie seit 3 Jahren.

Zweite Ehe [5 Kinder].

E. Nicolaus († 50) *Chorea* seit 38. | 1. jung gestorben. 2. Kath. Spiess (44) *Chorea* seit 40. | 6 Kinder gesund.

F. gesund. | Kinder u. Enkel gesund.

G. H. I. gesund. | Nachkommen gesund.

Fall XI.

Grossvater, (*Chorea*) hat sich erhängt.

Mutter († 44) *Chorea* seit ca. 34. Demens.	1 Bruder (*Chorea*) (hat seinem Leben durch Ertrinken ein Ende gemacht).	Vater († 45) Epilepsie.
Her.. Esther (46 J.) *Chorea* seit 37. Geistesschwach.	1 Bruder († 46) *Chorea*, Alkoholist (hat sich erhängt).	2 Schwestern jung gestorben.
1. Tochter (19 J.) *Chorea* seit dem 14. J. Hysterie.	2. Sohn (15 J.) In der Jugend Krämpfe.	3. Sohn (4 J.) geistig unentwickelt.

Litteratur.

Ewald. Zwei Fälle von choreatischen Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. Zeitschr. für klin. Med. 1884.

Peretti. Über hereditäre choreatische Bewegungsstörungen. Berl. Klin. Woch. 1885.

Cl. King. Hereditary Chorea. New-York medical journal 1885.

Huber, A. Chorea hereditaria der Erwachsenen. Virchow's Archiv 1887.

Seppilli, G. Corea ereditaria. Rivist. speriment. di Freniatr. ecc. 1888. Übersetzt von Sommer.

Lannois, M. Chorée héréditaire. Revue de Médecine. Bearbeitet von Strümpell.

Zacher. Über einen Fall von hereditärer Chorea der Erwachsenen. Neurolog. Centralbl. 1888.

Hoffmann, J. Über Chorea chronica progressiva. Virchow's Archiv 1888.

Diller, Th. Some observations of the hereditary form of chorea with the report of a case. Amer. Journ. of med. Sc. 1889.

Kornilow, A. Chorea chronica hereditaria. Wjestnik psichiatrii i nevropatologii 1889. Übersetzt von P. Rosenbach.

Huet, E. De la chorée chronique. Paris 1889.

Thesen.

I.

Die photographische Aufnahme von Deckglaspräparaten ist für die Erforschung der Mikroorganismen von grosser Bedeutung.

II.

Bei der Huntingtonschen Chorea ist das Symptom der Heredität als Charakteristikum hinzustellen.

III.

Das Suspensionsverfahren bei Behandlung der Tabes dorsualis ist möglichst einzuschränken.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Wilhelm Johann Ludwig Carl Esser, kathol. Konfession, Sohn des verstorbenen Amtmanns Josef Esser, ist am 8. Mai 1866 zu Meschede i./W. geboren. Seine Vorbildung erhielt er in der Rektoratschule seiner Heimatsstadt, dann von Secunda an auf den Gymnasien zu Paderborn und Brilon, welch' letzteres er Ostern 1887 mit dem Zeugnis der Reife verliess. In das Kgl. med.-chir. Friedrich-Wilhelms-Institut aufgenommen, diente er mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger bei der 8. Kompagnie des II. Garde-Reg. z. F. Am 10. Mai 1889 bestand er die ärztliche Vorprüfung, am 24. Februar 1891 das Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen und Kurse folgender Herren:

A. Bardeleben, von Bergmann, du Bois-Reymond, Burchardt, Dilthey, von Esmarch, Ewald, Fräntzel, Fritsch, Gerhardt, Gurlt, Gusserow, Hartmann, von Helmholtz, Hirsch, von Hofmann, Israel, Koch, Köhler, Kossel, Kundt, Leuthold, Leyden, Liebreich, Liman, Olshausen, Oppenheim, Overweg, Renvers, Salkowski, Schulze, Schweigger, Schwendener, Siemerling, R. Virchow, Waldeyer, Wittmack.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser seinen besten Dank aus.